ITEM 82 : NEUROPATHIE OPTIQUE RÉTROBULBAIRE

NB : rangs établis en fonction de la fiche LiSA item 82 et 104 puis en fonction du collège d'ophtalmologie

Neuropathie optique = névrite optique rétrobulbaire (NORB) : neuropathie optique inflammatoire démyélinisante
- Manifestation la plus fréquente de la SEP, inaugurale de la maladie dans 20% à 1/3 des cas
- Adulte jeune, généralement 20 à 40 ans, avec une nette prédominance féminine (**75%**)
- « Urgence diagnostique » : pronostic bon si liée à la SEP mais plus sombre dans le cas d'une HTIC, d'une NMO de Devic…

NB : autres atteintes ophtalmologiques de la SEP :
. Atteinte oculomotrice : paralysie du VI, ophtalmoplégie internucléaire (atteinte du faisceau longitudinal médian)
. Nystagmus
. Périphlébites rétiniennes : engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques

Diagnostic

SF

- **BAV** rapidement progressive, sur quelques heures/jours, importante, unilatérale
- **Douleurs rétro-oculaires** (80%) : ↗ au mouvement oculaire, accompagnant ou précédant la BAV

SC

- **AV abaissée**, généralement de façon importante (possiblement < 1/10^{e})
- **Signe de Marcus-Gunn** = **déficit pupillaire afférent relatif (DPAR)** : ↘ du réflexe photomoteur direct et consensuel à l'éclairement de l'œil atteint, avec conservation du réflexe direct et consensuel de l'œil sain
- **FO** : **normal**, ou rarement (10%) œdème papillaire modéré (papillite)

PC

- **Champ visuel** : **scotome central** ou **caeco-central** (rattaché à la tâche aveugle)
- **Vision des couleurs** : **dyschromatopsie d'axe rouge-vert**
- **Potentiels évoqués visuels** : **très altérés** au stade aigu, avec possiblement allongement du temps de latence sur l'œil controlatéral (lésions de démyélinisation diffuses), à faire que si doute diagnostique
- **OCT** : épaississement des fibres ganglionnaires péri-papillaires à la phase aiguë, au stade séquellaire on constate une perte de cette épaisseur (intérêt pronostic)
- Imagerie cérébrale en urgence si œdème papillaire : éliminer un processus expansif intracrânien

➙ Bilan étiologique (arguments évocateurs de SEP) :
- **IRM cérébro-médullaire** (systématique)
- **PL** avec recherche de bandes oligoclonales d'IgG (non systématique)

DD

Neuromyélite optique de Devic
- NORB + myélite aiguë transverse, de pronostic plus sévère que la SEP.
- La névrite optique est **plus sévère**, souvent bilatérale, parfois à bascule
- L'IRM cérébrale ne montre **pas de lésions inflammatoires** (hormis l'atteinte des nerfs optiques)
- **Auto-anticorps** anti-aquaporine-4 (AQP-4) ou anti-NMO ayant une valeur pronostique, ils peuvent être négatifs et se positiver ultérieurement
- **Immunomodulateurs de la SEP contre-indiqués** en cas de Neuromyélite optique de Devic
- **Traitement** : **corticothérapie** parentérale avec relais per os souvent associée a un traitement immunosuppresseur (azathioprine, rituximab, mycophénolate)

Névrites optiques non démyélinisantes : maladies systémiques (LED, PAN, sarcoïdose, Behçet, Gougerot…) ou infections (Lyme, syphilis, tuberculose, Herpes virus…)

Evolution

- **Régression** avec généralement une bonne récupération visuelle en 3-6 mois (**80%** récupèrent une AV normale à 6 mois après un 1er épisode, mais trouble des contrastes persistants fréquents)
- Évolution vers une SEP = 50% après 15 ans mais si IRM initiale normale = 25%, si IRM anormale = 75%
- **Phénomène d'Uhthoff** après récupération (thermolabilité des axones démyélinisés) : baisse transitoire réversible de l'acuité visuelle lors d'un phénomène d'augmentation de la température corporelle (effort physique, prise d'un bain chaud, hyperthermie, forte chaleur…)
- **Récidive** homo- ou controlatérale chez **30%** des patients à 5 ans

FdR

- De **mauvais pronostic visuel** : acuité visuelle initiale basse
- De **récidive** : lésion à l'IRM, synthèse intra-thécale d'Ig

TTT

- **Corticothérapie forte dose** = **bolus de corticoïdes** à 1 g/j pendant 3 à 5 jours suivi d'un relais oral court (11 jours) : accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2nd épisode, sans modifier le pronostic final
- NB : corticothérapie orale seule = non indiquée car risque accru de rechutes visuelles
- TTT de fond de la SEP :

. 1ère ligne : **interféron β** SC ou IM 1/semaine (Avonex®, Rebif®, Bétaféron®), **acétate de glatiramère** SC 1/jour (Copaxone®)

. 2nde ligne : **natalizumab** IV 1/mois (Tisabri®), **fingolimod** PO 1/jour (Gilenya®)